FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N° 121

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Manfred, Karl, Séverin GRUBER

Né le 29 Mars 1921 à BERLIN

Présentée et soutenue publiquement le

LES FORMES CHIRURGICALES DE L'ICTÈRE DU NOUVEAU-NÉ

(A propos des sténoses du pylore avec ictère)

Président : Monsieur M. FEVRE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE
8, Rue Casimir-Delavigne
PARIS-VI°
1969

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1969 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Manfred, Karl, Séverin GRUBER

Né le 29 mars 1921 à Berlin

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

LES FORMES CHIRURGICALES DE L'ICTERE DU NOUVEAU - NE

A propos des sténoses du pylore avec ictère

-:-

Président : Monsieur M. FEVRE (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6e
1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Debré (R.), Dechaume (M.), Galliard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN	Georges BROUET
1er ASSESSEUR	Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR	Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
à titre personnel	CABROL (Ch.)
— —	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques.	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
— —	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
— —	DESGREZ (P.)
— —	POLONOVSKI (J.)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
— —	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel).	BOURLIÈRE (F.)
— —	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DJOURNO (A.)
— —	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
— —	GOUGEROT (L.)
— —	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale.	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
— —	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)
Microbiologie.	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie.	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)

	MM.
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LŒPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	MALMEJAC (J.)
—	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1° MÉDECINE

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et deontologie	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
— —	BRICAIRE (H.)
— —	CORNET (A.)
— —	HOUSSET (E.)
— —	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERAD (E.)
— —	BOUR (H.)
— —	BROCARD (H.)
— —	CAROLI (J.)
— —	FACQUET (J.)
— —	LAMBLING (A.)
— —	LAUNAY (Cl.)
— —	PAYET (M.)
— —	PERRAULT (M.)
— —	SIGUIER (F.)
— —	WORMS (R.)
— —	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENÈGRE (J.)
— — (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	DUPERRAT (F.)

	MM.
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
— — — (Saint-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — — (Foch)	PADOVANI (F.)
— — — — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
— — (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BRÉGEAT (P.)
— — (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.)
Médecine légale	CECCAL P.) HADENGUE (A.) FOURNIER (E.)

	MM.
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.) PELLERIN (P.)
Physiologie	DURAND (J.) GIRARD (Fr.) HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

	MM.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

E. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrologie	MAXWELL (M.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque. Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mme FORGET (F.), Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), LE QUANG LINH (G.), REUGE (M.)

	MM.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie)	PICHOT (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
à titre personnel	LHERMITTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J.)
à titre personnel (hématologie)	ANDRÉ (R.)
— — —	BOUSSER (J.)
— — —	DREYFUS (B.)
Cliniques médicales — Bicêtre	DEPARIS (M.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Cochin	PÉQUIGNOT (H.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIETY (M.)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Cliniques médicales — —	CONTE (M.)
Cliniques médicales — —	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin)	DOMART (A.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
à titre personnel	RICHET (G.)
— —	CROSNIER (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISSAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)

	MM.
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
— —	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARD (M.)
—	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
— —	TUBIANA (M.)
— —	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DELBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)

2e CHIRURGIE

Anesthesiologie	VOURC'H (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
— —	KUSS (R.)
— —	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)		DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
à titre personnel		BRÉHANT (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LÉGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A la mémoire de mes PARENTS

A la mémoire de mon BEAU-PERE

A ma FEMME

Avec toute ma tendresse

A ma FILLE

A toute ma FAMILLE

A tous mes AMIS

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Marcel FEVRE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse

En témoignage de notre reconnaissance

Au Docteur LONGUET

Chirurgien des Hôpitaux

Membre de l'Académie de Chirurgie

Qui nous a accueilli durant de longues années dans son service

En hommage de profonde gratitude pour sa bienveillance à notre égard

A Monsieur le Professeur E. KERN

Professeur agrégé d'anesthésiologie à
la Faculté de Médecine de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Avec ma profonde reconnaissance pour ses encouragements, son enseignement et son exemple

A Madame le Docteur Fanny KERN

Chevalier de la Légion d'Honneur

Avec toute ma gratitude

Aux Docteurs Charles ELBAZ

Jean GELBERT

Jean MAMBER

LES FORMES CHIRURGICALES DE L'ICTERE DU NOUVEAU - NE.

A propos des sténoses du pylore avec ictère

-:-

- I -

INTRODUCTION

-:-

Dans un Service de Chirurgie Infantile, il n'est pas rare d'avoir à opérer un nourrisson présentant un ictère congénital ou précoce, dont la persistance alarmante a commandé des investigations diverses, biologiques et radiologiques. On a ainsi dû éliminer diverses formes étiologiques d'ictère, d'ordre médical, et retenir l'éventualité d'une cause organique, lésionnelle, justiciable d'une exploration et sans doute d'une cure chirurgicale.

Les deux types de malformations trouvées sont essentiellement des anomalies de l'arbre biliaire, une sténose hypertrophique du pylore. Dans la première éventualité, ce sont les conditions anatomopathologiques trouvées qui vont décider de la nature de l'intervention et du pronostic ;dans la seconde éventualité, la cure de la sténose pylorique fait très rapidement disparaître l'ictère, à moins que des anomalies biliaires s'y soient associées.

L'acte chirurgical peut donc n'être pas bénin ni salvateur. Mais retardé, il risque d'être effectué dans des conditions défavorables aggravant encore le pronostic post-opératoire.

En effet, autant l'ictère physiologique néonatal connaît une évolution bénigne et une régression spontanée et complète, autant les formes pathologiques, prolongées, représentent pour l'enfant un risque que l'on a pu bien préciser ces dernières années. On connaît maintenant bien les dangers d'une hyperbilirubinémie persistante, au point que l'on avait établi l'équation 200 mg de bilirubine= ensanguino-transfusion. Le redoutable ictère nucléaire comporte des risques nerveux irréversibles, qu'il s'agisse ou non d'immunisation ABO ou Rh.

Par ailleurs, dans les formes que nous dirons être chirurgicales, l'ictère persistera aussi longtemps que l'obstacle responsable n'est pas levé. Il est donc nécessaire de le reconnaître aussi précocement que possible, avant que l'ictère persistant n'ait fait ses ravages, avant aussi que l'état général ne se soit degradé au point de rendre dangereuse et parfois impossible l'intervention.

Tout se résume donc, en premier lieu, en un problème étiologique de l'ictère de la période néonatale. La forme assez récemment décrite de la sténose hypertrophique du pylore avec ictère illustre bien et la nécessité et les possibles difficultés de ce diagnostic étiologique. Autant la sténose du pylore identifiée à temps est devenue bénigne, au point de relever dans certains cas du traitement médical, autant un diagnostic et donc un traitement tardifs peuvent avoir encore les plus graves conséquences.

Nous pensons donc qu'un exposé de la question des ictères de la période néonatale relevant d'une sanction chirurgicale offre un intérêt pratique indéniable, et c'est sur le

le conseil de nos Maîtres, et aussi à la lumière de notre propre expérience que nous avons entrepris le présent travail.

Les ictères malformatifs et pseudo-malformatifs ont été très largement étudiés et décrits ; et s'ils se rattachent à notre sujet, c'est surtout en tant qu'exemples de la nécessité d'un diagnostic différentiel précoce et exact qu'ils seront traités. Nous nous proposons de nous étendre davantage sur la forme ictérique des sténoses hypertrophiques du pylore, de connaissance plus récente, et de diagnostic positif et différentiel délicat.

Nous avons donc établi le plan de travail que voici :
nous préciserons d'abord l'ictère néonatal relevant du traitement chirurgical en énumérant les formes médicales de cet ictère : physiologique, par hépatite, par maladie hémolytique, ictère nucléaire ; et nous montrerons que les formes chirurgicales sont surtout représentées par les malformations biliaires et par les sténoses pyloriques ;
ce sont donc ces formes par malformations congénitales des voies biliaires que nous envisagerons, que l'anomalie exerce une obstruction ou une compression ; atrésie, kystes congénitaux ; nous arriverons alors à la sténose hypertrophique du pylore avec ictère.

Pour chacune de ces variétés étiologiques, ce sont surtout les éléments pathogéniques et diagnostiques qui retiendront notre attention.

Avant d'entrer dans le vif du sujet, nous voudrions, en un rapide Historique, citer quelques dates, quelques noms, quelques faits qui jalonnent, depuis ces dernières décennies,

l'étude et la connaissance des ictères du nouveau-né, en particulier dans leurs causes relevant de la chirurgie.

Point n'est besoin de rappeler les travaux de Monsieur le Professeur FEVRE consacrés à la chirurgie infantile en général, aux sténoses du pylore n particulier : ils sont présents à tous les esprits.

J. POUCEL en 1934 consacrait une monographie à la sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson ; VARLET en faisait le sujet de sa thèse, soutenue à Paris en 1951 ; or l'un des cas rapportés par cet auteur se présentait comme un ictère primitif. UTEZA en 1954 apportait dans sa thèse un cas de "forme ictérique de la sténose hypertrophique du pylore". Puis c'est en 1955 l'observation de J.W. MARTIN et SIEBENTHAL ; J. MARION, M. JEUNE et ses collaborateurs, en 1957, à propos d'observations personnelles reprenaient la question des sténoses pyloriques du nourrisson avec ictère. BERAUD la même année, et sur le plan surtout radiologique, montrait l'existence de formes atypiques des sténoses hypertrophiques du pylore du nourrisson : formes hémorragiques, formes ictériques. Puis c'est le cas de ARIAS et SCHORR publié en 1959, celui de KAPLAN et GRUMBACH, celui de BRISSAUD et collaborateurs, communiqués à la Société de Pédiatrie en 1961 ; l'année suivante, 1962, RHEA, HADRICK et STEPHENSON apportent de nouveaux cas de sténose hypertrophique du pylore avec ictère ; citons encore les observations de NAKAI, de KARP, de DESHAYES, tous de 1962. Puis J. VERGELY consacre sa thèse, soutenue à Paris en 1963, à une observation de sténose du pylore accompagnée d'un ictère hyperbilirubinémique. SEVENS ROCMENS montre comment peuvent s'associer l'ictère et la sténose py-

lorique ; LHIRONDEL cite en 1963 toujours une observation longuement suivie de sténose du pylore avec ictère à bilirubine libre ; DESBUQUOIS cite un cas avec ictère à bilirubine directe. Naturellement tous ces auteurs tirent la leçon pratique des faits, à savoir la nécessité de penser à une sténose hypertrophique du pylore en cas d'ictère chronique néonatal, et à l'indication opératoire qui en dérive. La plupart des auteurs cherchent par ailleurs une explication pathogénique aux faits observés.

Dans la même période de temps, la sténose hypertrophique classique du pylore, mais aussi les ictères néonataux et leurs diverses causes, ont été largement étudiés. POUCEL en 1934 consacrait une véritable mise au point des connaissances de l'époque sur la sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson ; VARLET en 1951 en faisait le sujet de sa thèse. HARRIS et ANDERSON en 1954 décrivaient un ictère par obstruction chez des nourrissons à arbre biliaire normal ; ictère obstructif simulé par une hépatite néonatale, tel fut le sujet d'une étude de SCHWARZ en 1954. CHIGOT et GUIMBAUD l'année suivante décrivaient le traitement chirurgical des ictères par rétention du nouveau-né. LELONG et ses collaborateurs, en 1956, insistent sur la possibilité de voir survenir un ictère néonatal par obstruction sans malformations des voies biliaires. CHAPTAL en 1956 également décrit l'ictère avec hyperbilirubinémie indirecte de la période néonatale. OLMER et CARCASSONNE traitent, eux, de l'ictère dit pseudomalformatif du nouveau-né (1958), tandis que P. PETIT, BORDE et G. DAVID exposent les indications et les techniques du traitement chirurgical des ictères par rétention du nourrisson. G. LAURENCE au contraire pose la question :

faut-il opérer les ictères congénitaux malformatifs ? DONGAR en 1961 consacre sa thèse à l'ictère néonatal par malformations des voies biliaires. Dans une étude très complète, R. CLEMENT en 1965 rappelle les diverses formes anatomocliniques et étiologiques des ictères du nouveau-né. Citons encore le travail de J. BADOUAL consacré aux ictères à bilirubine libre de la période néonatale, celui de ALAGILLE, qui traite des ictères métaboliques de cette même période (1966) et celui enfin de HUCHET, BAUDELOT et DAVID consacré à la position à prendre devant une hyperbilirubinémie importante et prolongée : exsanguino-transfusion, ou abstention.

Le moment nous semble donc bien venu d'une synthèse de faits déjà souvent traités, mais qui demeurent isolément considérés ; leur rapprochement, leur opposition, leur comparaison, leurs différences, doivent pouvoir simplifier et accélérer le diagnostic positif et différentiel qui seul permet l'intervention salvatrice en cas de sténose du pylore, et au moins un espoir de guérison en cas de malformations biliaires.

-:-

- II -

POSITION DE L'ICTERE CHIRURGICAL

-:-

Il semble qu'on puisse grouper les ictères de la période néonatale en trois variétés étiologiques principales :

a) les ictères physiologiques du nouveau-né,
b) les ictères médicaux de la période néonatale, et dont les causes sont la maladie hémolytique, les iso-immunisations pouvant réaliser le redoutable ictère dit nucléaire, l'hépatite ;
c) enfin les ictères chirurgicaux, qui ne seront que cités ici pour parfaire la classification, mais qui seront envisagés en détail, et selon les causes anatomopathologiques qui les déterminent : malformations des voies biliaires, mais surtout sténose hypertrophique du pylore.

o

a) Les ictères physiologiques du nouveau-né

Malgré leur bénignité, malgré leur rétrocession spontanée les ictères physiologiques de la période néonatale ont suscité beaucoup de recherches, parce que la frontière entre le physiologique, c'est-à-dire le normal, et le pathologique, c'est-à-dire l'anormal, est difficile à tracer. A partir de quelle intensité à partir de quelle durée, l'ictère physio-

siologique devient-il pathologique ? Et comme tous les pédiatres savent les risques que l'ictère intense et prolongé fait courir au nouveau-né, ils se sont inquiétés de connaître à partir de quelle limite ils devaient intervenir, médicalement et même éventuellement chirurgicalement.

Tous les nouveau-nés présentent au cours de la première semaine de la vie un taux de bilirubine sérique supérieur à un milligramme pour 100, chiffre voisin de la limite physiologique admise pour l'adulte. C'est la constance de ce fait qui interdit d'en faire un phénomène pathologique. Mais les limites de l'ictère physiologique néonatal ne sont pas faciles à fixer. Les critères chronologiques ont une valeur certaine, et l'on a pu admettre qu'est physiologique l'ictère qui débute après la 36e heure et qui s'efface avant le quinzième jour de la vie. Aussi les ictères précoces, ou a fortiori congénitaux, de même que les ictères plus prolongés, sont plus suspects d'être pathologiques.

L'absence de tout symptôme associé doit être retenu en faveur de la présomption du caractère physiologique de l'ictère. Mais mieux vaut s'appuyer sur le taux de la bilirubinémie. Il faut considérer comme pathologique les chiffres supérieurs à 20 mg % . Un taux de 10 mg % au cours des premières 24 heures a presque certainement une signification pathologique, alors qu'un taux de 15 mg % le quatrième jour n'incite pas à penser au caractère anormal de l'ictère. On a pu également établir qu'un taux de 18 mg % au troisième jour n'a pas la même signification chez un enfant né à terme et chez un enfant prématuré.

Il faut savoir que l'ictère néonatal fait

partie des phénomènes d'adaptation propres au nouveau-né. La bilirubinémie est inversement proportionnelle au taux des pigments contenus dans le méconium. On peut donc en déduire que par suite de l'insuffisance fonctionnelle transitoire du foie, celui-ci est incapable d'éliminer le pigment sérique. Mais si l'ictère néonatal est dû à un défaut enzymatique transitoire, des facteurs additionnels interviennent pour en faire varier l'intensité. Ce sont surtout :
- une production accrue de bilirubine, par accélération de la destruction des érythrocytes,
- une incompatibilité sanguine,
- des transfusions,
- l'administration intempestive de vitamine K,
- voire même un syndrome infectieux.

Lorsque le taux de la bilirubinémie se situe aux frontières de ce qui est jugé comme pathologique, on peut être embarrassé devant la conduite à tenir, à défaut de l'établissement d'un diagnostic étiologique de certitude. Même en cas de doute, on peut faire appel à l'exsanguino-transfusion, dont la technique est aujourd'hui bien au point, et la réalisation, sans risques.

o

b) Formes médicales

1 - Ictères par immaturité

C'est une notion nouvelle dérivée d'une meilleure connaissance de l'ictère physiologique néonatal. On explique actuellement l'ictère dit physiologique du nouveau-né par le retard normal (ou mieux dit : constant) dans l'établissement des activités enzymatiques né-

cessaires à la glycuroconjugaison, d'une part, par l'hémolyse physiologique de la période néonatale, d'autre part. L'immaturité des mécanismes de glycuroconjugaison est d'autant plus profonde et plus durable que l'âge gestationnel du nouveau-né est plus bas. L'ictère chez le prématuré, surtout lorsque l'âge gestationnel est inférieur à 34 semaines, est très fréquent. La bilirubine s'élève jusque vers le 5e-7e jour et atteint un taux voisin de 150 mg pour 1.000. Dans certains cas, l'hyperbilirubinémie est plus importante encore, soit en raison de facteurs adjuvants, soit en raison d'une fragilité particulière de l'enfant. Elle est alors susceptible d'exercer une action nocive sur les cellules cérébrales (ictère nucléaire). ROSSIER a montré le rôle de cette notion d'âge gestationnel : chez les nouveau-nés à terme, l'ictère est plus rare, mais également plus rare chez les débiles à terme, chez les nouveau-nés de mère atteinte de toxémie gravidique. L'ictère est paradoxalement moins intense chez les plus petits prématurés, ceux dont le poids de naissance est inférieur à 1500 grammes.

A la prématurité s'ajoutent des causes adjuvantes : en cas d'hématomes, il y a augmentation de la formation de bilirubine ; en cas d'anoxie, d'acidose, l'activité enzymatique hépatique est diminuée. Certains médicaments comme les vitamines K synthétiques provoquent l'hémolyse des hématies chez le prématuré fragilisé par un déficit enzymatique temporaire, ou l'hémolyse des hématies de sujets génétiquement prédisposés : par exemple par un déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase ; la glycuroconjugaison hépatique peut être déprimée par des médicaments, la novobiocine par exemple.

2 - Ictères par hépatite

On les appelle parfois aussi ictères pseudo-malformatifs, parce que le tableau se superpose assez bien à celui provoqué par des malformations des voies biliaires, et qui proviennent d'ailleurs également d'une obstruction. Ictères du premier trimestre, parfois même de la première semaine (LELONG) ils se présentent comme la forme physiologique, mais leur persistance fait évoquer une malformation congénitale des voies biliaires. L'ictère est franc, atteint uniformément peau et muqueuses, évolue d'une seule tenue encore que pouvant présenter des améliorations apparentes. Les selles sont décolorées, les urines couleur porto. L'évolution moyenne est de trois mois. On constate un gros foie de cholostase avec une rate physiologiquement palpable, sans circulation collatérale, sans altération notable de l'état général ni de la courbe pondérale. La bilirubine du sang est très élevée, de même que le taux des phosphatases alcalines. L'albumine plasmatique en diminuant traduit l'atteinte cellulaire hépatique. L'angiocholographie par voie veineuse ne donne pas d'opacification en cas d'ictère, les voies biliaires sont normales, à la vérification per-opératoire. La ponction biopsie sous contrôle laparoscopique montre soit des lésions d'hépatite au stade initial, soit des lésions de réparation tissulaire un peu plus tard, soit enfin des lésions de cirrhose. On admet que les ictères pseudo-malformatifs du nouveau-né par obstruction sont d'évolution bénigne ; toutefois, dans le syndrome de la bile épaisse, on a pu voir apparaître une cirrhose cholostatique de pronostic fatal.

Les ictères par hépatite doivent faire rechercher une origine infectieuse, virale, toxoplasmique. Le syndrome de la bile épaisse se

manifeste comme une oblitération des canalicules biliaires. La cirrhose cholostatique du nouveau-né est souvent sans étiologie précise. Les épreuves inflammatoires sont généralement négatives. Les épreuves de rétention biliaire sont positives mais aussi bien dans les rétentions malformatives que dans les ictères rétentionnels pseudomalformatifs. Les éléments du diagnostic différentiel se distinguent mal, et devant une cirrhose cholostatique constituée, on demeure impuissant.

L'atteinte hépatique n'est pas toujours aussi sévère. Il faut envisager les hépatites ictérigènes à pyogènes, évoluant isolément ou au cours d'un état septico-pyohémique ; l'hépatite de la septicémie néonatale ; l'ictère mixte hépatique et hémolytique de la maladie de Buhl, l'ictère bronzé hématurique de Winkel, avec syndrome hémorragique. Les germes les plus souvent rencontrés sont le colibacille, le streptocoque, le pseudomonas aeruginosa, le staphylocoque doré. L'hépatite à virus A et B, l'hépatite de la maladie des inclusions cytomégaliques, l'hépatite de la maladie herpétique, celle du virus de Coxsackie, l'hépatite de quelques autres virus encore, sont responsables d'ictère de la période néonatale. La toxoplasmose est parfois en cause. Il faut savoir qu'une hépatite infectieuse prolongée donne parfois le tableau d'un ictère pseudo-obstructif. Le pronostic de ces formes demeure sévère.

°

3 - L'ictère par hémolyse

La maladie hémolytique du nouveau-né par incompatibilité sanguine foeto-maternelle relève essentiellement d'une immunisation maternelle, soit à l'agglutinogène Rh standard ou

D, soit aux agglutinogènes A, B, O, relativement fréquente depuis qu'elle est mieux identifiée, soit encore à d'autres antigènes plus rares. Le dépistage en est très amélioré depuis la recherche systématique du groupe sanguin chez les femmes enceintes, et la recherche des agglutinines irrégulières chez les femmes Rh négatif. Pour les antigènes rares, le problème d'identification immunologique est plus difficile.

Le pronostic de la maladie hémolytique néonatale a été radicalement transformé par l'exécution dès les premières heures de la vie d'une transfusion d'échange chaque fois qu'elle est jugée nécessaire d'après l'élévation de la bilirubinémie.

L'expectative, sous surveillance clinique et biologique étroite, est indiquée s'il n'apparaît aucun signe clinique, si l'enfant est né à terme avec un poids supérieur à 3 kg, si le nombre des hématies et le taux d'hémoglobine sont normaux, si le test de Coombs est faiblement positif, si les agglutinines maternelles sont à un taux faible. Dans les premières 48 heures, on estime qu'une ascension d'un mg pour 100 par heure du taux de la bilirubinémie est une indication d'intervention. Pour éviter l'ictère nucléaire, il faut renouveler la transfusion d'échange en fonction du taux de la bilirubinémie. On sait que des lésions anatomiques définissent l'ictère nucléaire : imprégnation pigmentaire et lésions dégénératives des noyaux gris de la base et des régions archaïques du mésocéphale, du cervelet, du bulbe, constatées chez les nouveau-nés atteints d'ictère sévère. L'altération des centres végétatifs se manifeste le plus souvent par des troubles des fonctions vitales aboutissant à une mort rapide. Dans

les formes moins graves, on observe l'abolition des automatismes physiologiques et des troubles de la conscience et du tonns ; le développement psychomoteur est insuffisant. L'ictère nucléaire a pu s'observer en dehors d'une incompatibilité foeto-maternelle liée au facteur Rh ou à un autre agglutinogène. Il peut survenir dans d'autres affections hémolytiques et chez certains prématurés indemnes de tout processus hémolytique. La transfusion d'échange précoce et renouvelée aussi souvent qu'il le faut pour maintenir la bilirubinémie au-dessous du taux critique donne de bons résultats.

o

4 - Formes justiciables de la chirurgie

Ce sont les ictères par rétention, de diagnostic étiologique variable et toujours difficile. Les symptômes et les données biologiques qui permettent de distinguer les malformations des voies biliaires d'un ictère par cholostase intra-hématique sont souvent insuffisants. C'est alors que l'exploration chirurgicale rapide devient nécessaire pour éviter de méconnaître une lésion curable par l'intervention, après en avoir précisé le diagnostic (souvent per-opératoirement seulement). L'exploration chirurgicale doit être faite avant que ne se développent les lésions hépatiques secondaires à une rétention biliaire prolongée, lésions qui compromettraient toutes les chances de succès du traitement chirurgical. On recherchera la vésicule biliaire, trouvée vide, ou pleine, on pratique une cholangiographie qui permet de conclure à l'intégrité ou à la malformation des voies biliaires extra-hépatiques. Une biopsie du foie précisera s'il s'agit d'une cholostase intra-hépatique.

P. PETIT, J. BORDE et G. DAVID sur 52 ictères par rétention du nourrisson, ont trouvé :

32 malformations des voies biliaires,
1 pseudokyste congénital du cholédique,
3 cas atypiques d'étiologie incertaine,
16 cas de cholostase intra-hépatique.

Dans le premier groupe, malformations des voies biliaires, 23 fois il n'a pas été possible de réaliser une anastomose ; celle-ci a été faite dans huit cas ; et sur 4 interventions réparatrices, les auteurs ne comptent qu'un seul succès.

Une anomalie duodénale a parfois été rendue responsable d'ictère néonatal, alors que pour certains auteurs c'est là une étiologie négligeable. AICARDI en 1963 a relevé 20 p.cent d'ictères pathologiques dans une série de 39 cas atteints d'occlusion néonatale, dont 23 fois par obstacle duodénal ; on ignore le mécanisme de ces ictères, désordres métaboliques provoqués par les vomissements, et retentissant sur la glycuroconjugaison, compression portale ? Inversement, il faut remarquer la relative fréquence des vomissements bilieux du syndrome "stase pyloro-duodénale" sans obstacle organique chez les prématurés présentant un ictère par immaturité.

J. OLMER et CARCASSONNE insistent sur la présence de malformations congénitales siégeant sur le duodénum dans leur observation, et sur l'existence d'un shunt spontané porto-cave. La malformation congénitale du duodénum dans ce cas était relativement banale, puisqu'il s'agissait d'une malposition du cadre visible sur les clichés après diodone ; il y avait eu arrêt de torsion. Mais comme la torsion duodénale complète est terminée vers la

dixième semaine de la vie intra-utérine, il n'est pas logique de lui donner une relation de causalité avec l'ictère.

o

Ainsi, en dehors de l'exploration chirurgicale qui s'impose en l'absence d'un diagnostic étiologique plausible rattachant l'ictère à une cause médicale, l'intervention va connaître deux chefs principaux d'indications :

- les malformations biliaires, que nous verrons assez rapidement et qui ne bénéficient que dans une proportion relativement réduite des cas d'une cure chirurgicale ;

- la sténose hypertrophique du pylore, beaucoup plus intéressante à la fois par les succès de sa correction chirurgicale et par les possibles difficultés de son diagnostic lorsque l'ictère occupe le devant de la scène.

-:-

- III -

ICTERES PAR MALFORMATIONS CONGENITALES DES VOIES BILIAIRES

-:-

Ictères par rétention -

Il peut s'agir d'une obstruction, ou d'une compression des voies biliaires, sans malformations congénitales de celles-ci. Et pourtant le tableau clinique risque d'être analogue dans les deux cas :

parfois il s'agit d'une obstruction intra-canaliculaire : dans le syndrome dit de la bile épaisse. Dans les selles, dans les sécrétions duodénales, les quantités de bile sont faibles ; on peut constater l'émission alternée de selles décolorées et de selles plus ou moins normales. L'urobilinogène urinaire est normale. L'injection intra-duodénale de sulfate de magnésie, l'emploi d'autres cholagogues, peuvent soulager l'obstruction biliaire par épaississement de la bile. Parfois aussi une cholangiographie per-opératoire va rétablir la perméabilité des canaux biliaires. La guérison est obtenue dans 50 p. cent des cas.

Autre justification de l'exploration chirurgicale, la compression extrinsèque des voies biliaires avec un tableau clinique proche du précédent. C'est au cours de l'intervention exploratrice que l'on trouvera la compression du cholédoque ou de l'hépatique par

une adénite, un sympathoblastome péritonéal; une bride congénitale entraînent en outre une sténose duodénale une péritonite fibreuse sous-hépatique, une pancréatite, une gomme syphilitique.

Dans l'ictère par obstruction ou compression des voies biliaires, l'acte chirurgical peut être efficace. Il y a intérêt à ne pas le différer, afin de prévenir la constitution de lésions hépatiques irréversibles.

Nous arrivons ainsi aux malformations congénitales des voies biliaires. L'ictère ainsi provoqué apparaît, classiquement, dès le deuxième ou le troisième jours : son début se confond ainsi avec l'ictère physiologique. Mais il peut être plus tardif, entre le 6e et le 20e jour de la vie. Ou encore, apparu vers le 4e jour, c'est sa persistance qui attire l'attention. L'ictère est d'abord très léger, visible seulement aux conjonctives. Puis il se généralise rapidement, fonce graduellement, passe du jaune franc à une coloration verdâtre. Il peut connaître des fluctuations, des régressions, des phases stationnaires. Aucun traitement médical ne l'influence.

Les signes de rétention biliaire sont au complet, selles décolorées, moulées ou pâteuses, rarement diarrhéiques ; coefficient d'absorption des graisses légèrement diminué, urines foncées tachant les langes en brun ; présence de sels et de pigments biliaires dans les urines ; taux de bilirubine totale et conjuguée augmenté. Au début, les épreuves fonctionnelles du foie sont normales ; les signes inflammatoires manquent.

Les vomissements sont inconstants, l'aspect général reste bon, la courbe pondérale est sa-

tisfaisante. Le foie est gros, son bord est parfois tranchant, et progressivement plus dur, au fur et à mesure que se constitue, rapidement, la cirrhose biliaire, terme ultime de l'obstruction des canaux biliaires. Il n'y a ni fièvre, ni bradycardie.

Un syndrome hémorragique, des signes d'avitaminose, des convulsions, un état de torpeur et de somnolence, une cachexie progressive, précèdent la mort dans un tableau clinique d'ictère grave. Parfois, c'est une complication infectieuse qui abrègera l'évolution.

Le tableau clinique va d'ailleurs varier avec la nature des anomalies anatomiques. Il y a d'abord les atrésies, dont CHABROL a distingué six types :

- l'atrésie totale des voies biliaires, réduites à l'état de cordon fibreux, plein ;
- l'atrésie totale de la voie biliaire principale ;
- l'atrésie localisée aux seuls canaux hépatiques ;
- l'atrésie localisée au cholédoque et à la voie accessoire ;
- l'atrésie complète du cholédoque ;
- l'atrésie de la partie basse du cholédoque.

L'ictère est le premier signe révélateur, dès la naissance ou seulement à la fin de la 6e semaine de la vie ; d'abord très léger, conjonctival seulement parfois, il persiste, fonce, s'étend aux téguments, les muqueuses, ne respectant que les surfaces palmo-plantaires.

Ici encore, on peut observer des fluctuations avec atténuation ou même disparition de l'ictère, puis reprise et foncissement. En même temps apparaissent les signes de stase

biliaire ; après les selles méconiales normales, les matières pâlissent mais l'appréciation de cette décoloration peut être rendue difficile par la coloration bilieuse des urines. Celles-ci contiennent des sels et des pigments biliaires, verdissent à l'air, tachent le linge. L'hyperbilirubinémie est constante, le taux de prothrombine est abaissé, les temps de coagulation et de saignement sont augmentés. Une anémie légère est fréquente.

On trouve une ascite libre dans l'abdomen, le ventre est gros, ballonné, mais souple, avec matité dans les flancs, et parfois une circulation veineuse collatérale apparaît.

Une hépatomégalie et une splénomégalie sont observées ; pourtant l'état général est longtemps conservé et la chute pondérale tardive, est de mauvais pronostic. L'appétit est conservé, mais parfois il se produit des vomissements alimentaires. On a observé des épistaxis, une hémorragie ombilicale, rarement du prurit. Les enfants atteints sont asthéniques, somnolents ; l'ictère fonce progressivement, une diarrhée apparaît, l'amaigrissement, la perte d'appétit, les vomissements, accompagnent une chute pondérale brutale. La mort survient soit à la suite d'une complication infectieuse, soit dans l'aggravation du syndrome hémorragique : purpura-méloena-hématémèse.

Un début beaucoup plus tardif s'observe dans les kystes congénitaux du cholédoque, à vrai dire assez rares. Ils s'expriment par la triade : douleur - tumeur - ictère.
La douleur, souvent tardive, se localise dans la région épigastrique ou dans l'hypocondre droit, rarement au niveau de l'ombilic, douleur traînante, survenant par crise, sans rap-

port dans son intensité avec le volume de la tumeur. On a vu des kystes très importants être parfaitement tolérés.

L'ictère existe dans 95 p.cent des cas, ictère par rétention, apparaissant souvent dès la naissance, mais parfois aussi après un intervalle libre de quelques mois. Le prurit est rare. Les selles sont décolorées, les urines foncées. L'évolution se fait par crises au début, rétrocession de l'ictère, recoloration normale des selles et des urines, puis survient une brusque aggravation. Les vomissements sont inconstants.

La tumeur élargit l'abdomen et apparaît sous forme d'une tuméfaction localisée au niveau du foie ; une masse bien circonscrite est perceptible à la palpation, prolongeant le bord inférieur du foie, de consistance ferme, solide : le diagnostic s'oriente souvent vers une tumeur maligne, une hypertrophie d'un lobe du foie. L'aspect liquidien n'existe que dans les tumeurs intermittentes. Le kyste, immobile, peut se déplacer lors des mouvements respiratoires. En cas de fièvre il faut penser à une angiocholite, à une hépatite.

Le diagnostic se fondera surtout sur l'intermittence des symptômes, l'alternance de rémission et d'exacerbation, les variations de volume et de tension du kyste, du fait de l'obstruction intermittente du cholédoque, de l'afflux biliaire post-prandial. La mort survient en moyenne au bout de trois ans, par cirrhose biliaire elle-même provoquée par une angulation du cholédoque du fait du poids du kyste : l'obstruction est alors complète. L'insuffisance hépatique, une hémorragie, une surinfection, sont les causes directes de l'issue fatale.

A ces anomalies intrinsèques des voies biliaires, il faut ajouter les brides congénitales, ligament péritonéal, hépato ou cystico-duodéno-épiploïque qui compriment le cholédoque. Le ligament péritonéal a la forme d'une lame trapézoïde reliant le foie au colon transverse et se poursuivant dans le flanc droit. La petite base se situe au niveau du pédicule hépatique, la grande base, libre, s'étend du fond de la vésicule au coude droit du colon ; le bord supérieur fait suite à la racine hépatique du petit épiploon et s'attache au col, au corps et au fond de la vésicule. Le ligament peut avoir 10 cm de long, plus court, il provoque une compression, une coudure du cholédoque, entraînant l'ictère par rétention. L'évolution peut se faire vers la cirrhose biliaire avec lésions parenchymateuses et interstitielles.

Un vaisseau veineux anormal en comprimant le cholédoque peut avoir les mêmes conséquences d'ictère néonatal par rétention. Enfin il faut mentionner une cause, exceptionnelle chez le nouveau-né, d'ictère par lithiase biliaire remontant à la vie intra-utérine. Enfin des obstructions biliaires ont été provoquées par des précipitations pigmentaires chez des nourrissons ayant présenté un ictère par incompatibilité Rh.

-:-

- IV -

ICTERE ET STENOSE HYPERTROPHIQUE DU PYLORE

-:-

Cette association est généralement décrite en présence de voies biliaires normales, l'hypertrophie sténosante du pylore étant responsable de l'ictère par rétention. Dans d'autres cas, des anomalies de type congénital sont trouvées à l'intervention au niveau de l'arbre biliaire.

Avec des voies biliaires normales, la sténose pylorique garde toute sa bénignité malgré la présence de l'ictère, puisque l'intervention rétablit immédiatement la situation.

o

Nous résumerons d'abord les observations que nous avons pu réunir :

1951 : cas de VARLET. Un petit garçon est né après une grossesse normale, avec un poids de 4,360 kg. Après un intervalle libre de dix jours, s'amorce un syndrome fait de constipation, d'ictère par rétention, dont la prolongation commande un examen radiologique : il révèle une sténose hypertrophique du pylore. On intervient, et l'on trouve une hypertrophie annulaire fibreuse avec renflement muqueux sur la petite courbure de l'estomac, au pôle supérieur du pylore, une bride tendue relie la partie moyenne de la vésicule au duo-

dénum qu'elle enserre quelque peu. On libère le ligament cystico-duodénal. On observe dans les jours suivants la disparition des signes de sténose et de l'ictère.

1954 : cas de UTEZA. Un petit garçon est vu à l'âge de 5 semaines pour un ictère apparu le lendemain de la naissance, ayant connu des fluctuations, avec selles jaune pâle et urines foncées ; il existe des vomissements de plus en plus fréquents et abondants mais non bilieux. L'appétit décline. Après un diagnostic d'ictère physiologique, la persistance puis l'intensification de l'ictère et les vomissements ont alerté les parents, encore que l'ictère en ait été par eux rendu responsable. On évoque un ictère infectieux. L'importance des vomissements évoque le diagnostic de sténose du pylore, l'ictère concomittant restant à déterminer étiologiquement. Une radioscopie au cours d'ingestion de baryte permet le diagnostic de sténose hypertrophique du pylore. On décide sa cure chirurgicale en se proposant de faire en même temps une exploration des voies biliaires pour déceler la cause de l'ictère. Par une incision paramédiane droite à travers les fibres musculaires du grand droit, on trouve une grosse olive pylorique en S allongé : pylorotomie longitudinale ; en poursuivant celle-ci sur la droite, la muqueuse duodénale est ouverte : ouverture punctiforme fermée au lin fin. L'aspect des voies biliaires est frappant : les voies sont anormalement grosses, la voie biliaire principale, du calibre d'un crayon à sa partie initiale, est coudée par la traction d'un ligament épiploïque qui la relie à la jonction pyloro-duodénale. C'est ce ligament qui paraît responsable de l'ictère de rétention, par malformation péritonéale. Le ligament sectionné, le cholédoque reprend son trajet rectiligne. Les suites sont excellentes, avec disparition ra-

pide des vomissements, de l'ictère, de la décoloration des selles et du foncissement des urines. C'était donc bien le ligament court qui reliait l'olive pylorique à la voie biliaire principale qui était responsable de l'ictère.

1955 : Deux cas de MARTIN et SIEBENTHAL

1. Un petit garçon âgé de sept semaines est hospitalisé pour ictère débutant au deuxième jour de la vie et s'intensifiant, et pour vomissements apparus en jet à l'âge de six semaines. La perte pondérale est de 500 g; malgré les vomissements, l'enfant a bon appétit et prend bien ses biberons. Les selles sont récemment devenues très sombres et peu abondantes. On trouve un gros foie. La bilirubinémie totale est de 17,3 mg °/₀₀ dont 1,6 mg directe. Réaction de floculation à la céphaline cholestérol 1+ en 48 heures. L'examen radiologique conclut à une sténose hypertrophique du pylore. Les vomissements en jet persistent et l'on perçoit la tumeur pylorique tandis qu'on remarque des ondes péristaltiques dans la région épigastrique. On prépare l'enfant que l'on opère selon la technique habituelle.

L'estomac est trouvé un peu dilaté avec une paroi épaissie, la tumeur pylorique est palpable en profondeur. L'exploration plus poussée révèle une angulation postérieure de la tumeur pylorique avec amarrage autour du bord latéral du ligament gastro-hépatique ce qui emprisonnait la région pylorique au niveau du foramen de Wislow.

Le foie, d'aspect normal est légèrement augmenté de volume. Pas de dilatation nette de la vésicule et du cholédoque. On dégage et ex-

tériorise la tumeur pylorique qui est incisée le long de sa surface antérieure et jusqu'à la muqueuse : l'incision est prolongée vers le haut en direction de l'extrémité distale de l'estomac et en bas vers le duodénum, dans lequel on ne pénètre à aucun moment. Fermeture de la paroi, au catgut pour le péritoine, à la soie pour la couche musculaire et la peau. Les suites ont été simples, avec disparition rapide de tous les symptômes, y compris l'ictère.

2. Un nourrisson de cinq semaines est hospitalisé pour vomissements graves persistant depuis 15 jours : vomissements en jet, s'aggravant, et entraînant une perte pondérale de 350 g. On trouve une oligurie récente, de l'agitation, un certain degré de déshydratation. Des ondes péristaltiques sont visibles au niveau de la région épigastrique, une tumeur pylorique est perceptible au niveau de l'hypocondre droit. L'examen entraîne un vomissement en jet. On constate un ictère léger, mais certain, remontant à une semaine. Les examens complémentaires donnent des résultats pratiquement normaux. Une surveillance de 36 heures confirme le diagnostic de tumeur pylorique, et l'intervention est pratiquée : incision para-médiane droite, dans le quadrant supérieur droit, poursuivie à travers la gaine antérieure du grand droit; on récline le grand droit et on pénètre dans la cavité abdominale. L'estomac, dilaté et rempli d'air, est évacué par aspiration. La tumeur pylorique, évidente, fait un angle autour du bord latéral du ligament gastro-hépatique, comprimant le cholédoque juste au-dessus du pancréas. La vésicule, les voies biliaires extra-hépatiques paraissent de calibre normal. La tumeur est pylorique est dégagée et extériorisée ; on incise le muscle pylorique près de son extrémité gastrique, incision approfondie jusqu'à

la muqueuse, continuée en bas vers le duodénum, le muscle étant écarté pour laisser bomber la muqueuse à travers l'incision, selon le procédé de Ramstedt. On ne pénètre pas dans le duodénum. La plaie est fermée plan par plan, catgut pour le péritoine, soie pour le fascia et la peau. Très rapidement, vomissements et ictère disparaissent, et les suites éloignées ont été excellentes.

1956 : Deux cas de MARION et JEUNE :

1. Un petit garçon né à terme avec un poids de 3.700 grammes, entre dans le service du Dr. JEUNE à l'âge de 5 semaines, et passe en chirurgie pour pylorotomie. Les vomissements, une demi heure à trois heures après les repas ont commencé à l'âge de trois semaines ; ils se répètent trois à quatre fois par jour, entraînant un amaigrissement à 3.150 grammes. A l'examen, les ondes péristaltiques sont nettes après ingestion de sérum, l'examen radiologique montre la présence de liquide à jeun, d'une stase gastrique avec bas-fond, sans passage pylorique ; mais surtout il existe un subictère des conjonctives, avec pigments biliaires dans les urines et urobilinurie importante. On trouve enfin une alcalose avec hypochlorémie et hypokaliémie.

Intervention : incision sous-costale droite, olive pylorique typique présentant sur sa portion gastrique une zone transversale d'aspect cicatriciel, se clivant mal. Pylorotomie très satisfaisante, permettant une bonne évacuation de l'estomac. Une dilatation importante est trouvée au niveau de la vésicule, de l'hépatique et du cholédoque, et attribuable à un ganglion perceptible au niveau du petit épiploon. Fermeture. Les suites sont simples. Le subictère conjonctival a disparu en quelques

jours, et au 13e jour post-opératoire le poids est déjà remonté à 4 kg.

2. Un petit garçon âgé d'un mois est adressé par le service de pédiatrie au service de chirurgie pour sténose du pylore avec ictère. Le poids de naissance était de 3.120 g. Des vomissements en jet, teintés de jaune, surviennent à toutes les tétées depuis l'âge de trois semaines tandis qu'apparaît un ictère des téguments et des conjonctives, avec urines acajou. L'enfant a perdu du poids, et présente un ictère net généralisé avec vomissements mais sans hépatomégalie, sans tumeur abdominale ni olive pylorique perçue, sans ondes péristaltiques. L'examen radiologique montre un estomac dilaté avec liquide de stase, aucun passage pylorique de la baryte en deux heures, ondes péristaltiques inefficaces en scopie. L'ionogramme est normal ; le taux de prothrombine est à 95 p.cent. Le temps de saignement et le temps de coagulation sont normaux. La bilirubine directe est +++, la bilirubine totale est à 100 mg % :

on retient donc deux particularités : vomissements teintés, et pourtant image radiologique nette de sténose pylorique, ictère. On intervient : l'estomac est trouvé distendu. L'olive pylorique est normale, en volume et en position. Le foie est normal. Mais la vésicule est distendue. Le duodénum est réuni à la face inférieure du foie et à la vésicule par un ligament cystico-duodéno-colique anormalement développé. Ce ligament est sectionné jusqu'au bord libre du petit épiploon, où la voie biliaire principale n'est pas réparable. Cette zone est épaissie et on se contente de la dilacérer au tampon et aux ciseaux. On termine par une pylorotomie classique. Fermeture. Les suites sont simples. Le lendemain les urines sont toujours aussi sombres, mais

l'ictère s'éclaircit, et très rapidement peau et urines redeviennent normales ; la courbe pondérale se redresse à raison de 40 g par jour, et à la sortie du service, le 12e jour, le poids est de 3,950 kg.

1957 : Cas de BERAUD

Un nourrisson de quatre semaines est hospitalisé pour ictère et vomissements apparus huit jours plus tôt. On établit l'existence d'une sténose du pylore qui est opérée selon les données classiques. On constate per-opératoirement l'inflammation du bord libre du petit épiploon. Les suites sont simples et la guérison définitive.

1959 : Cas de ARIAS

L'enfant est hospitalisé à l'âge de quatre semaines, pour ictère apparu la veille et vomissements datant de cinq jours. La bilirubinémie totale est de 18 mg %, la bilirubine indirecte de 13,1 mg %. Le diagnostic radiologique de sténose du pylore étant posé on intervient ; pylorotomie classique, mais on explique l'ictère par une compression des voies biliaires principales par un ganglion de voisinage.

1959 : Cas de F. LEWIS

Un petit garçon est né avec un poids de 2.500 g. C'est alors qu'il avait atteint l'âge de six jours qu'on nota chez lui une régurgitation occasionnelle des aliments. A trois semaines, la prise pondérale n'était que de 90 g. Puis les vomissements deviennent abondants, en jet, et un ictère est constaté. A l'hospitalisation, on trouve un enfant de 2.360 g, déshydraté, nettement ictère, au foie

palpable au rebord costal. On perçoit facilement une masse allongée, de 2,5 cm sur 1,5 cm au milieu de la région épigastrique. La bilirubine totale est alors de 18 mg pour 100 ml, soit 13,1 mg % indirecte.

On rétablit l'équilibre hydro-électrolytique par des perfusions de sérum, mais l'hyperbilirubinémie et l'ictère persistent. Une identification chromographique de la bilirubine montre qu'il s'agit uniquement du type indirect. Après trois jours d'hospitalisation, on pratique une pylorotomie de Ramstedt et une biopsie hépatique. Les suites sont simples et la guérison est rapide. L'examen histologique de la biopsie hépatique donne un aspect normal. Au 5e jour post-opératoire, la bilirubine sérique était tombée à 0,44 mg/100 ml et le poids s'était redressé à 2,600 kg au 15e jour. L'enfant est revu à 4 mois en parfait état.

1959 : Cas de DESHAYES et LEPRONT

Un enfant est hospitalisé à l'âge de 15 jours pour un ictère progressif apparu au 4e jour de la vie et pour des vomissements ayant débuté au 12e jour et augmentant de fréquence et d'intensité. L'enfant, né à terme dans d'excellentes conditions, pesait 3,770 kg. Actuellement le poids est de 3,470 kg. On constate un ictère important, jaune orangé, intéressant téguments et conjonctives. On ne trouve ni hépatomégalie, ni olive pylorique perceptible, ni ondes péristaltiques abdominales. Les selles sont claires, peu abondantes. En scopie, un liquide de stase apparaît important. Après ingestion de 70 ml de lait baryté, survient cinq minutes plus tard un vomissement de 50 ml. L'estomac apparaît tonique, non dilaté, mais en 15 minutes aucun passage n'est noté ; et à la 25e minute, seulement un léger passage. L' image évoque le si-

gne de la volute, avec infiltration spiroïde du grêle, caractéristique de l'enroulement autour de la racine mésentérique. L'intervention a lieu le lendemain sous anesthésie générale, médiane sous-ombilicale ; à l'ouverture du péritoine, l'estomac apparaît très distendu, présentant sa face postéro-inférieure. L'extériorisation en est facile, apparaît une olive pylorique très développée. La première portion du duodénum, libre, a un volume et un aspect normaux. Le foie est normal, la vésicule se présente comme une petite masse piriforme lors de l'exploration du carrefour sous-hépatique, pratiquée après la cure classique de la sténose pylorique. La voie principale est apparue normale, le duodénum, non dilaté, est normalement accolé. Les suites sont simples, l'amélioration est rapide et la guérison totale bientôt atteinte.

1961 : Cas de BRISSAUD, REPESSE, RAYNAUD, MONCEAU et WETZLAR

Un petit garçon de 21 jours est hospitalisé pour ictère et vomissements. Né à terme pesant 3,600 kg, l'enfant devient ictérique au 2e jour de la vie. Cet ictère fonce progressivement; l'enfant a repris son poids de naissance à 15 jours, mais l'ictère persiste. A l'entrée, l'état général est médiocre, le poids est de 3,650 kg. L'ictère est généralisé, légèrement orangé du fait de l'érythrose associée. Les selles ne sont pas décolorées, elles contiennent de la stercobiline. Les urines, modérément teintées, contiennent peu de pigments, pas de sels biliaires. Cet ictère, pratiquement acholurique, est cependant intense, puisque la bilirubinémie totale atteint 220 mg : en majeure partie représentée par de la bilirubine libre : 200 mg, donnant la réaction indirecte avec le diazoréactif d'Erlich.

L'examen vérifie l'absence de fièvre, d'hépatosplénomégalie, de signes neurologiques et hémorragiques. On se trouve donc devant un ictère ayant tous les caractères d'un ictère physiologique, mais persistant anormalement chez un nourrisson de trois semaines non prématuré. Les régurgitations ont eu lieu dès les premiers jours de la vie, les vomissements ni bilieux ni sanglants, survenant une heure après les biberons, ont commencé au 20e jour et s'intensifient. La présence d'ondulations péristaltiques de l'épigastre à l'hypocondre droit, sans perception d'olive pylorique, évoque le diagnostic de sténose du pylore confirmé par la radiographie - puis par l'intervention. Un transit baryté a en effet montré une distension gastrique avec stase, et aucun passage pylorique après trois heures. On intervient par une incision pararectale droite, on refoule en dehors le grand droit : l'estomac est gros, à parois épaisses et une olive pylorique typique de petit calibre, très dure, commande une pylorotomie extra-muqueuse. Le grêle est normal, sans diverticule de Meckel. La vésicule est petite, pleine de bile. Une cholangiographie vérifie l'intégrité des voies biliaires extra-hépatiques. Après la prise d'une biopsie hépatique on referme. L'examen histologique devait confirmer l'intégrité du foie.

Les suites ont été très simples, avec disparition quasi-immédiate de la bilirubine, et disparition rapide de l'ictère. En effet la veille de l'intervention : la bilirubinémie est à 190 mg dont des traces de bilirubine conjugée seulement ;
le lendemain de l'intervention, bilirubinémie 168 mg presqu'en totalité sous la forme libre;
trois jours après l'intervention : bilirubinémie 90 mg en totalité conjuguée ;

au 5e jour : bilirubinémie 34 mg, en totalité conjuguée, l'ictère a disparu ;
au 15e jour : bilirubinémie 26 mg
au 45e jour : traces normales de bilirubine.

La courbe pondérale se redresse, 1,200 kg en un mois. On fait des réserves quant aux dégâts neurologiques secondaires à cet ictère: persistance du Moro, de la marche automatique, de la tête ballante à trois mois. Mais l'EEG et le fond d'oeil sont normaux. A l'âge de sept mois, l'enfant est normal au point de vue neurologique et psychomoteur.

1961 : Cas de M. KAPLAN et R. GRUMBACH

1. Un garçon premier né a présenté vers le 4e jour un ictère foncé, des urines claires, des selles colorées. Les vomissements ont débuté en jet vers l'âge d'un mois. Bientôt les vomissements deviennent sanglants et incoercibles ; l'enfant est alors hospitalisé. A l'examen on ne trouve pas d'hépatosplénomégalie, pas de signes biologiques d'hépatite. La bilirubinémie est à 55 mg p.1000 avec 21 mg de bilirubine libre. Devant les ondulations péristaltiques et la perception d'une olive pylorique, on porte le diagnostic de sténose du pylore, confirmé par laradiographie. L'enfant est opéré, et l'ictère s'est effacé en 48 heures.

2. Chez un garçon premier-né, l'ictère est apparu dans les premières 24 heures, puis s'est atténué pour redevenir subitement très intense au 14e jour. En même temps, surviennent des vomissements bilieux, les selles deviennent rares et foncées. L'enfant, hospitalisé à l'âge de 19 jours, vomissait tous ses repas. Les ondulations péristaltiques, la radiographie, font porter le diagnostic de sté-

nose pylorique. La bilirubinémie était alors à 80 mg p.l.000 avec 69 mg de bilirubine libre. La pylorotomie a été faite dans le service de Monsieur le Professeur LAURENCE. Le lendemain, la bilirubinémie était tombée à 38 mg avec 30 mg de bilirubine libre ; dix jours plus tard elle était à 2 mg°/$_{oo}$. Un fragment hépatique prélevé au cours de l'intervention a été examiné par le Dr. ARIAS de New-York, pour une étude enzymatique de la glycuroconjugaison, par dosage du 4-méthyl umbelliférone glycuronide formé par milligramme de foie en une heure. Le taux normal est de 208 Unités. Deux dosages successifs faits pour ce petit malade ont donné 124 et 135 Unités; Deux dosages faits sur un fragment témoin prélevé chez un enfant opéré pour sténose du pylore sans ictère, et envoyé en même temps, montrèrent 100 et 118 Unités. Aucune conclusion ne semble donc possible, et de tels examens n'ont de valeur que s'ils sont effectués moins de 96 heures après le prélèvement (ARIAS).

1962 : Cas de RHEA, HEADRICK et STEPHENSON

L'enfant a été hospitalisé à l'âge de 3 semaines ; l'ictère est apparu vers la deuxième semaine, les vomissements le 15e jour. La bilirubinémie totale était à 21,5 mg % dont 2,2 mg % de bilirubine directe. A l'intervention, pylorotomie classique, le foie est trouvé d'aspect de volume normaux. Au 5e jour post-opératoire la bilirubine est à 3 mg %, entièrement de type direct ; une cholangiographie a donné une image normale des voies biliaires. Une biopsie per-opératoire du foie a été également normale. Pour la première fois, une telle observation a comporté des indications sur le groupe sanguin du petit malade : ici A Rh+. Disons tout de suite que ce n'est que dans le cas de NAKAI et MARGARETTEN que l'on trouvera un Rh négatif.

1962 : Cas de KARP et GARTHY

Un enfant est hospitalisé à l'âge d'un mois, pour un ictère persistant apparu au 6e jour de la vie et des vomissements au 17e jour. A l'intervention la bilirubinémie est à 15,6 mg %. Le foie et l'arbre biliaire sont normaux, la vésicule contient de la bile jaune. Au 19e jour, on trouve une bilirubinémie à 0,3 mg % de type indirect ; une cholangiographie, l'étude d'une biopsie du foie, sont normales. Le groupe sanguin de l'enfant était A Rh+.

1962 : Cinq cas de NAKAI et MARGARETTEN

1. L'ictère est apparu à l'âge de 2 jours, les vomissements à l'âge de 13 jours. Le jour de l'intervention, la bilirubinémie était à 6,9 mg % dont 0,5 p.cent direct ; le foie est trouvé de coloration et de consistance normale, sans compression extra-hépatique des voies biliaires. Au 5e jour la bilirubinémie était à 4,8 mg % dont 3 mg % indirect et 1,8 p.cent direct ; le groupe sanguin du petit enfant était O Rh-.

2. Chez un nourrisson hospitalisé à l'âge de 25 jours, l'ictère était apparu 48 heures plus tôt, les vomissements à l'âge de 11 jours. A l'intervention la bilirubine indirecte était de 8,2 mg %, la bilirubine directe à 0,5 mg %. Au premier jour post-opératoire, la bilirubine indirecte était à 4,3 mg % la bilirubine indirecte à 0,27 mg %. Une biopsie hépatique a donné un aspect normal. Groupe sanguin A Rh+.

3. Un nourrisson est hospitalisé à l'âge de 25 jours, les vomissements datant de 48 heures. La bilirubinémie à l'intervention est de

6,4 mg % au total ; au 8e jour post-opératoire (pylorotomie classique) la bilirubinémie totale est à 0,8 mg % ; la biopsie hépatique était normale. Le groupe sanguin était de A Rh+.

4. L'enfant est hospitalisé à l'âge de 23 jours, l'ictère est apparu cliniquement à 21 jours, les vomissements à 18 jours, La bilirubinémie totale est à 17,7 mg % le jour de l'intervention. Au 2e jour post-opératoire elle est à 5,2 mg % dont 0,3 mg % directe. Le groupe sanguin était O Rh+.

5. L'ictère est apparu cliniquement à l'âge de 2 jours, les vomissements à 11 jours. La bilirubinémie totale était de 11,3 mg % à l'intervention. Au 5e jour elle était à 4,5 mg %. Enfant de groupe A Rh+.

1963 : Cas de VERGELY

Un petit garçon âgé de 40 jours est hospitalisé pour ictère et vomissements. Il pesait 3.900 g à la naissance. La mère aurait présenté pendant sa grossesse des oedèmes généralisés sans hypertension artérielle cédant au régime sans sel et à l'acétazolamide. La soeur aînée du petit malade n'a pas présenté ces mêmes troubles. On ne trouve aucun antécédent familial d'ictère ou d'anémie hémolytique. L'ictère très foncé a débuté au deuxième jour de la vie et n'a jamais régressé. Les vomissements ont commencé au 10e jour, irréguliers, minimes d'abord, ils prennent de l'importance. Les selles sont peut être légèrement décolorées mais les urines sont normales. On ne trouve aucun signe d'hémorragie cutanée, mais un oedème des paupières supérieures. Il existe deux hernies inguinales, plus importante à droite ; le foie déborde les fausses côtes d'un travers de doigt et

demi sa consistance est moyenne, son bord, mousse. Pas de splénomégalie ni d'adénopathies. Selles et urines semblent normales. Les vomissements sont alimentaires, sans horaire précis. La bilirubinémie totale est à 106 mg pour 1.000 dont :
8 mg p.1.000 de bilirubine directe et
98 mg p.1.000 de bilirubine indirecte.
Cholestérol total 1,60 g pour 1.000, libre 1,04 g pour 1.000 estérifié 0,56 g pour 1.000; un rapport cholestérol estérifié/cholestérol total à 0,36. Le groupe sanguin est A Rh+. Le taux de prothrombine est de 48 p.cent, le temps de saignement de 4 minutes, le temps de coagulation de 9 minutes 30 secondes.

Les vomissements sont fréquents, abondants, en jet ; un examen plus attentif montre l'existence d'ondulations péristaltiques nettes de l'hypocondre gauche à l'hypocondre droit, en traversant la région épigastrique, l'olive pylorique est bien perçue. Un examen radiographique montre alors un estomac dilaté et atone, un allongement pylorique, un transit très lent pendant les premières heures, une évacuation incomplète et des vomissements six heures après l'ingestion barytée. Tout plaide donc en faveur d'une sténose du pylore.

L'enfant est préparé pour l'intervention, pylorotomie extra-muqueuse ; l'olive pylorique était très petite et dure, difficile à dissocier surtout du côté gastrique. Le foie, les voies biliaires, la vésicule, paraissent normaux. L'amélioration est pratiquement immédiate. Dès le lendemain de l'intervention, la bilirubine totale est à 82 mg pour 1.000 dont 6 mg°/$_{oo}$ directe et 76 mg°/$_{oo}$ indirecte; le 3e jour post-opératoire donne une bilirubine totale à 52 mg pour 1.000 dont 4 mg°/$_{oo}$ directe et 48 mg°/$_{oo}$ indirecte ; le 6e jour :

14 mg°/$_{oo}$ de bilirubine totale, dont 3 mg p.l.000 directe et 11 mg indirecte ; enfin au 15e jour post-opératoire la bilirubine totale est à 3 mg°/$_{oo}$. L'enfant sort en parfait état, déjauni, ne vomissant plus, et pesant 4.060 g.

1963 : Cas de SEVENS-ROCMANS et MOYSON

Un petit garçon de trois semaines est envoyé en chirurgie par le service de médecine infantile pour un ictère légèrement progressif, apparu dès la naissance, et des vomissements post-prandiaux datant de cinq jours. Premier-né à terme pesant 3,300 kg, il a présenté au 8e jour de la vie un ictère considéré comme physiologique, s'aggravant progressivement tandis qu'apparaissent des vomissements post-prandiaux au 15e jour. Un traitement au Largactil avait entraîné une certaine amélioration, mais l'amaigrissement, la reprise des troubles, deviennent alarmants. A l'entrée l'enfant est légèrement déshydraté, amaigri à 3,300 kg. On trouve un ictère conjonctival net, un gros foie débordant le rebord costal de trois centimètres, des ondes péristaltiques de gauche à droite, une petite hernie ombilicale, une congestion mammaire bilatérale ; mais ni splénomégalie, ni masse anormale ni olive pylorique. Les selles sont colorées, les urines claires. La bilirubine totale est de 9,2 mg %. Les urines ne contiennent ni pigments ni sels biliaires. On trouve une albuminurie faible. Après une préparation par perfusion, on intervient : pyloromyotomie extra-muqueuse classique ; cholangiographie per-opératoire normale, foie non pathologique. Les suites sont simples, l'ictère disparaît rapidement, les vomissements cessent et la reprise de poids est nette. La bilirubinémie retombe à la normale. Ajoutons qu'elle a été ici encore surtout indirecte.

Ces diverses observations sont toutes sensiblement superposables les unes aux autres, si bien que les éléments du diagnostic s'en dégagent aisément.

En ce qui concerne l'ictère, il est intense, persistant au-delà de la durée d'un ictère physiologique, ou apparaissant plus tardivement que lui. Bien que de même nature bilirubinémique que l'ictère physiologique, il lui est chronologiquement différent ; différent aussi d'un ictère rétentionnel lorsqu'aucun obstacle n'entrave la liberté de l'arbre biliaire, dans le cas contraire, les selles sont décolorées, la cholurie est importante, le foie est gros. Cet ictère n'est pas celui d'une hépatite puisqu'il s'agit presqu'exclusivement de bilirubine indirecte. Lorsque les observations mentionnent une hypoprothrombinémie, celle-ci peut être corrigée par l'administration parentérale de vitamine K. Enfin, les biopsies hépatiques per-opératoires ont toujours donné un aspect normal, sans nécrose cellulaire.

Le caractère traînant de l'ictère peut, nous le verrons plus loin, s'expliquer par un mécanisme portant sur le système enzymatique de glycuroconjugaison de la bilirubine : ce qui s'observe plus particulièrement chez le prématuré, chez l'insuffisant thyroïdien. Une cholémie familiale, un syndrome de Crigller-Najjar sont exclus des enquêtes familiales.

La coexistence de l'ictère et de la sténose hypertrophique du pylore se retrouve dans un nombre suffisant de cas pour ne pas être considérée comme fortuite. Mais on comprend mieux l'ictère lorsqu'à la sténose pylorique s'ajoutent des anomalies de l'arbre biliaire, ou plus souvent une compression des voies biliai-

res, angulation postérieure en arc de la tumeur pylorique comprimant la face droite du cholédoque, comme dans le cas de MARTIN et SIEBENTHAL, ganglion du petit épiploon comprimant les voies biliaires dans le premier cas de MARION et JEUNE, anomalie du ligament cystico-duodéno-colique dans le second cas des auteurs lyonnais. Mais l'existence d'un ictère à bilirubine libre s'accorde mal avec la notion de compression des voies biliaires: si bien qu'on est tenté de distinguer deux groupes d'observations :

celles qui associent une sténose du pylore, une compression des voies biliaires et un ictère, et
celles dans lesquelles on ne trouve que la sténose pylorique et l'ictère, les voies biliaires étant trouvées normales et perméables, lorsqu'une cholangiographie per-opératoire est pratiquée. Malgré l'absence d'obstacle, la pylorotomie fait disparaître l'hyperbilirubinémie et l'ictère.

Dans le cas de BRISSAUD, dans celui de ARIAS et SCHORR on trouve associés :

une sténose du pylore
un ictère à bilirubine libre prédominante (indirecte)
une absence de compression extrinsèque des voies biliaires,
une évolution rapidement résolutive de l'ictère après simple pyloromyotomie extra-muqueuse.

BRISSAUD pour expliquer l'ictère sans compression des voies biliaires, s'est borné à soupçonner l'absence ou l'inhibition de la glycuronyl-transférase du fait de la sténose pylorique. ARIAS et SCHORR ont pratiqué une étude enzymatique d'un fragment de foie préle-

vé per-opératoirement, et ont constaté une diminution très importante de cette enzyme dans le parenchyme hépatique. On peut alors se demander si l'on admet l'inhibition par compétition de la glycuroconjugaison de la bilirubine, s'il existe une substance biliaire capable d'emtrer en compétition avec la bilirubine et d'empêcher la glycuronoconjugaison de celle-ci (ARIAS et SCHORR). En fait le mécanisme par lequel une sténose du pylore peut entraîner une inhibition ou une disparition de la glycuronyl-transférase demeure inexpliqué. On peut faire intervenir le rôle de l'intermédiaire obstructif lorsqu'on trouve en effet un obstacle organique : tels les cas de MARTIN et SIEBENTHAL. Mais lorsque l'anomalie ou la lésion manque, on pourrait faire intervenir un élément uniquement spasmodique, plausible dans l'observation de BRISSAUD, dans celle d'ARIAS. Ce dernier auteur a cherché à reproduire expérimentalement la situation présente dans ces sténoses pyloriques ictérigènes. Sur des Rats de deux, trois et quatre semaines, il a ligaturé la voie biliaire principale, et sacrifié les animaux dans des délais variables. L'activité en glycuronyltransférase a été testée dans le parenchyme hépatique des animaux. Elle a été trouvée d'autant plus faible que l'obstruction biliaire avait été plus prolongée. D'où l'hypothèse de ARIAS selon laquelle il existerait une substance (encore à préciser) excrétée par la bile et entrant en compétition avec la bilirubine pour utiliser la transférase, ou qui inhibe celle-ci.

SEVENS ROCMANS et MOYSON, ont également tenté de donner une explication satisfaisante à l'ictère de la sténose pylorique. Cette association n'est pas fortuite, et l'ictère est à bilirubine indirecte, ou libre. Les auteurs rappellent que la bilirubine subit au niveau

du foie une glycuronoconjugaison : réaction qui exige un donateur d'acide glycuronique, ici l'acide uridine diphosphoglycuronique; elle est catalysée par le glycuronyl-transférase. Cet enzyme se trouve au niveau des microsomes du parenchyme hépatique surtout, accessoirement au niveau du rein et du tube digestif. La bilirubine conjuguée sous forme de mono ou diglycuronides est la bilirubine directe.

On peut donc considérer comme ayant un rôle essentiel la glycuronyltransférase. On connaît des syndromes, celui de GILBERT, celui de CRIGLER-NAJJAR, qui comportent un déficit d'origine génétique en cet enzyme. Mais on trouve chez les sujets atteints une hyperbilirubinémie indirecte, acholurique, permanente. JOHNSON et SARMIENTO avec leurs collaborateurs ont en 1959 observé l'absence de l'enzyme à caractère génétique, chez des Rats de souche GUNN ; l'hyperbilirubinémie est si intense que les ictères nucléaires sont fréquemment observés.

Dans l'ictère physiologique de la période néonatale et chez le prématuré, la bilirubine est cette fois encore indirecte, et selon ZUELZER et BROWN qui en 1961 ont publié une vaste étude sur l'ictère néonatal, l'activité de la glycuronyltransférase paraît diminuée.

Pour SEVENS ROCMANS et MOYSON, l'association sténose pylorique ictère pourrait s'expliquer, dans le cadre de cette activité enzymatique, par l'une des hypothèses suivantes :

1°- il existerait une carence enzymatique de nature génétique : mais cette explication ne cadre pas avec la rapide disparition de l'ictère à la suite de la pyloromyotomie ;

2°- En tenant compte des travaux de ZUELZER et BROWN, on pourrait faire intervenir une insuffisance du métabolisme hépatique. On se retrouverait dans des conditions proches de celles de l'ictère physiologique, à savoir que la glycuronoconjugaison serait déficiente, ce que l'on observe chez le nouveau-né et le prématuré ictériques : cela par hypoxie, ou par immaturité, ou, surtout, par insuffisance d'apport en glucose. Ce dernier est en effet indispensable à la formation d'acide uridine diphosphoglycuronique. Il n'est pas rare de voir apparaître une hyperbilirubinémie chez un nouveau-né privé de glucose par suite d'un diabète maternel. Or la sténose du pylore entraîne toujours un certain degré de sous-alimentation et l'on peut alors admettre que le matériau nécessaire à la glycuronoconjugaison serait chez eux insuffisant.

3°- La compression mécanique des voies biliaires est retrouvée non pas constamment, mais fréquemment dans l'association sténose pylorique ictère. Nous avons évoqué plus haut l'expérience de ARIAS et SCHORR, la ligature des voies biliaires extra-hépatiques entraînant chez le Rat une diminution de la glycuronyltransférase dont l'importance augmente avec la durée de l'obstruction biliaire. Il est d'observation courante chez l'homme de constater un ictère en cas d'obstacle sur les voies biliaires. Mais il s'agit d'un ictère à bilirubine directe s'il n'y a pas de troubles métaboliques associés. La nature indirecte de la bilirubine dans les ictères des sténoses pyloriques, l'absence de stase et de remaniement au niveau de la glande hépatique, rendent peu vraisemblable l'étiologie d'obstruction post-hépatique ; et dans le même ordre d'idées, le rôle du spasme devient inacceptable, à l'opposé des théories de BRISSAUD et de ARIAS.

4°- Nous revenons alors à l'hypothèse d'une inhibition par compétition de la glycurono-conjugaison de la bilirubine. Il resterait à trouver et à identifier une substance biliaire entrant en compétition avec la bilirubine et s'opposant à sa glycuronoconjugaison. SEVENS ROCMANS et MOYSON se disent frappés, à cet égard, de la similitude des groupes sanguins des petits enfants. Ces groupes ont été déterminés dans 9 cas seulement : 7 fois il s'agissait du groupe A Rh+ ; aucune observation ne comportait une incompatibilité dans les systèmes ABO et Rh. Dans quatre cas il y avait identité de groupe A Rh+ entre la mère et l'enfant.

Coïncidence, ou facteur étiologique, favorisant ? Dans cette dernière hypothèse, des précisions génétiques à la naissance pourraient d'une part vérifier si vraiment on se trouve devant un facteur étiologique ou favorisant, et dans l'affirmative, une surveillance particulière permettrait de déceler plus précocement cette curieuse association. Quant à la traiter autrement que par la pyloromyotomie, dont on ne peut guère avancer la date, ou à la prévenir, seul l'avenir montrera si des acquisitions pourront être faites dans ce sens.

En attendant, tout ictère tardif ou persistant, à bilirubine indirecte, commande d'urgence une exploration radiologique du tractus digestif et de l'arbre biliaire. On pourra ainsi plus rapidement dégager les formes chirurgicales des ictères de la période néonatale, et faire intervenir la sanction opératoire avant que ne se dégrade par trop l'état général.

- V -
CONCLUSIONS

-:-

I - L'ictère susceptible de survenir à la période néonatale peut revêtir des significations fort différentes :

- formes physiologiques, précoces, bénignes, de régression spontanée sans séquelles ;
- formes médicales, par infection, par hépatite, par hémolyse, beaucoup plus dangereuses;
- formes chirurgicales enfin, auxquelles nous avons consacré notre travail.

II - A côté de certains ictères par rétention dits pseudo-malformatifs, d'autres proviennent d'une obstruction des voies biliaires extra-hépatiques à la suite d'une malformation congénitale de tout ou partie de l'arbre. Selon la nature, le siège et l'importance de l'anomalie, qui va de l'atrésie partielle à l'atrésie totale, la chirurgie pourra ou non rétablir la perméabilité biliaire et sauver l'enfant.

D'autres ictères, par compression, sont provoqués par une lésion extra-biliaire, bride, ganglion, et sont généralement curables dans la mesure où l'on intervient avant que des dégâts irréparables se produisent au niveau du foie.

III - De connaissance plus récente, certains ictères coexistent avec une sténose hypertrophique du pylore ; leur diagnostic étiologique risque alors d'être retardé jusqu'à l'apparition des vomissements caractéristiques, en jet, débutant vers la troisième semaine, et qui cessent immédiatement, ainsi que l'ictère, dès que la pyloromyotomie extra-muqueuse est réalisée.

IV - Il faut donc penser à ces ictères inauguraux de la sténose pylorique, ictères qui continuent ou reproduisent les ictères physiologiques, puisqu'ils s'accompagnent d'une bilirubinémie élevée presqu'essentiellement à bilirubine indirecte, libre. La constatation d'ondes péristaltiques de gauche à droite, la perception d'une olive, l'examen radiologique, permettent de décider d'une intervention qui à la fois confirmera le diagnostic et apportera la guérison.

V - Il est actuellement difficile d'expliquer le mécanisme en cause dans l'association ictère/sténose pylorique. La compression mécanique des voies biliaires est inconstante, et elle provoquerait un ictère à bilirubine directe. Plus séduisante est l'hypothèse de l'inhibition par compétition de la glycurono-conjugaison de la bilirubine sans qu'on puisse retenir un facteur étiologique ou favorisant, peut-être génétique, susceptible d'expliquer cette carence enzymatique temporaire.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : M. FEVRE

Vu :
Le Doyen :
Signé : G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

ALAGILLE D.
Les ictères métaboliques de la période néonatale.
Annales Biol. Chem. Paris 1966 24 3.

ARIAS I., SCHORR J.B., FRAAD L.M.
Congenital hypertrophic pyloric stenosis with jaundice.
Pediatrics 1959 24 p.338-345.

BADOUAL J.
Les ictères à bilirubine libre de la période néonatale.
Presse Méd. 9-16 juillet 1966 74 p.1753-1754.

BERAUD C., DEFRENNE R., LEJARS M.
Considérations sur les formes atypiques, ictériques et hémorragiques des sténoses du pylore du nourrisson.
Journ. Radiol. 1957, 58, p.967-970.

BRISSAUD H.E., REPESSE G., RAYNAUD J., MONCEAU A.M., WETZLAR M.
Ictère à bilirubine libre par sténose du pylore.
Arch. Fr. Péd. 1961 18 p.1033-1037.

CHIGOT P.L., GUIMBAUD
Traitement chirurgical des ictères par rétention du nouveau-né.
Union Méd. Canada 1955 84 p.1232-1239.

CLEMENT R.
Ictères du nouveau-né.
Presse Méd. 16 oct.1965, 73, p.2433-2435
23 oct.1965, 73, p.2493-2494.

DESBUQUOIS M., BOULARS P., GRENIER B.
Sténose dunpylore avec ictère à bilirubine directe.
Arch. Fr. Péd. 20 1963 p.1020.

DESHAYES F., LEPRONT A., LECOMPTE C.
Sténose du pylore avec ictère.
Journ. Méd. Orléanais 1962 n°25, p.27-30.

DONGAR F.
L'ictère néonatal par malformation des voies biliaires.
Thèse de Bordeaux 1961.

HARRIS W.B., BARBIT D.P.
Post-operatory radiological aspect of hypertrophied pyloric stenosis.
Surg. Gyn. Obst. mai 1962, 114, p.630-633.

HUCHET J., BAUDELOT J., DAVID G.
Ictères néonataux. Où en est la règle des 200 mg ?
Presse Méd. 10 juin 1967, 75, p.1449-1453.

KAPLAN M., GRUMBACH R.
Deux cas de sténose du pylore avec ictère.
Soc. Fr. Péd. 17 oct.1961 in
Arch. Fr. Péd. 1961 18 p.1037.

KARP M., GARTHY R.
Congenital hypertrophic pyloric stenosis with jaundice.
Ann. Ped. 1962, 198, p.274-278.

LAURENCE G.
Faut-il opérer les ictères congénitaux malformatifs ?
Revue du Praticien 1960 n°24.

LELONG M., ALISON F., Le TAN VINH, ALAGILLE D., MISSIRLIU C.
L'ictère du nouveau-né par obstruction sans malformation des voies biliaires.
Revue Internat. Hépatol. 1956, 6, p.419-476.

LHIRONDEL J.
Première observation d'une sténose du pylore et ictère à bilirubine libre.
Arch. Fr. Péd. 1963 20, p.1020.

MARION J., JEUNE M., DUBOIS M., CHARRAT A.
Sténoses pyloriques du nourrisson avec ictère.
Pédiatrie 1957, 12, p.348-349.

MARTIN J.W., SIEBENTHAL B.J.
Jaundice due to hypertrophic pylorus stenosis.
Journ. of Ped. 1955, 47, p.95-99.

NAKAI M., MARGARETTEN W.
Protacted jaundice associated with hypertrophic pyloric stenosis.
Pediatrics 1962 29 p.198-204.

OLMER J., CARCASSONNE Y.
L'ictère pseudo-malformatif du nouveau-né.
Presse Méd. 22 janv. 1958, 66, p.101-103.

PETIT P., BORDE J., DAVID G.
Le traitement chirurgical des ictères par rétention du nourrisson.
Revue Internat. Hépatologie 1960, 10, p.433-466.

POUCEL J.
La sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson.
Masson éd. Paris 1934.

RHEA W.G., HADRICK J.R., STEPHENSON S.E.
Hypertrophic pyloric stenosis with jaundice.
Surgery 1962, 51, p.687-690.

SEVENS ROCMANS C., MOYSON F.
Association d'ictère et de sténose hypertrophique du pylore.
Arch. Fr. Péd. 1963, 20, p.725-729.

UTEZA G.
Considérations sur une forme ictérique de la sténose hypertrophique du pylore.
Thèse de Paris 1954.

VARLET Ph.
La sténose hypertrophique du pylore chez le nourrisson (un cas avec ictère).
Thèse de Paris 1951.

VERGELY J.
A propos d'une observation de sténose du pylore accompagnée d'un ictère hyperbilirubinémique.
Thèse de Paris 1963.

TABLE DES MATIERES

-:-

Pages

I - Introduction 19

II - Position de l'ictère chirurgical .. 25

III - Ictère par malformations congénitales des voies biliaires 35

IV - Ictère et sténose hypertrophique du pylore 41

V - Conclusions 63

VI - Bibliographie 65